

부인강에서 발생한 설하신경의 신경초종 1례

대림성모병원 이비인후과
이성욱 · 이상훈 · 은상용 · 박성준

= Abstract =

A Case of Parapharyngeal Neurilemmoma Arising from Hypoglossal Nerve

Seong Ook Lee, M.D., Sang Hoon Lee, M.D.,
Sang Yong Eun, M.D., Sung Joon Park, M.D.

Department of Otolaryngology, Dae Rim Saint Mary's Hospital

The neurilemmoma is a relatively uncommon benign neoplasm which is known to be originated from the schwann sheath of the nerve fiber. Parapharyngeal neurilemmomas may originate from any nerve traversing this space, but the vast majority arise from the vagus nerve and sympathetic chain. The neurilemmomas arising from the extracranial portion of the hypoglossal nerve are extremely rare.

To our knowledge, the case we present is the ninth one to be reported occurring in the parapharyngeal space.

Recently we experienced a case of parapharyngeal neurilemmoma arising from the hypoglossal nerve and so we report our case with a brief review of literatures.

KEY WORDS : Neurilemmoma · Hypoglossal nerve · Parapharyngeal space.

서 론

증 례

신경초종은 신경섬유의 schwann sheath에서 기원하는 비교적 드문 양성 종양으로 신경초가 없는 시신경 및 후각신경을 제외한 신체 어느 부위에서나 발생할 수 있으며 두경부에서 가장 많이 발생한다¹⁾²⁾. 신경초종이 경부종물로 나타나는 경우는 뇌신경, 경부교감신경절, 경부지각신경총 또는 상완신경총에서 발생하는 경우가 흔하나³⁾, 설하신경의 두개의 부분에 단독으로 발생하는 경우는 극히 드물다. Sato(1996)⁴⁾등에 의하여 고찰된 7가지의 증례와, Drevelengas(1998)⁵⁾등이 보고한 1가지 증례 등 8례만이 보고되고 있다.

저자들은 부인강에서 발생한 설하신경의 신경초종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 정○섭, 여자, 50세.

주 소 : 우측 경부종물.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

현병력 : 내원 3개월 전인 1997년 8월 감기 증상 후에 우측 경부에서 종물이 촉지되고 크기가 점차 증가하는 양상을 보여 자세한 진단 및 치료를 위하여 내원하였다.

이학적 검사 : 우측 경부 경동맥삼각 부위에 1.5×2×2cm 크기의 미약한 압통이 있는 가동성이고 난형인 단일 경부 종물이 촉지되었다. 혀의 위측이나 뇌신경의 신경학적 검사상 이상소견은 관찰되지 않았다.

임상검사 소견 : 세침흡인검사상 염증세포 이외에는 특이 소견 없음.

방사선 검사소견 : 경부 자기공명 영상에서 T1 조영상 우측 부인강에 경계가 분명하고 평활한 변연부를 가지면서 중심부에 불규칙한 형태의 저신호 강도를 보이는 1.6×2×2cm 크기의 난형 종물이 관찰되었으며 이는 내경정맥을 후

교신저자 : 이상훈, 150-071 서울 영등포구 대림동 978의 13
대림성모병원 이비인후과
전화 : (02) 829-9353 · 전송 : (02) 829-9352
E-mail : whales@channeli.net

방으로, 경동맥을 내측으로 전위시켰으나 주변조직과의 유착은 관찰되지 않았다(Fig. 1). T2 조영에서는 내부가 불규칙하게 조영증강되는 소견을 보였다(Fig. 2).

수술소견 : 전신마취하에 하악골의 우측 하연 약 4cm 하방으로 횡절개를 넣고 층층이 박리한 후 이복근의 후복 하방과 흉쇄유돌근의 전방에서 주위 조직과 경계가 명확한 종물을 관찰할 수 있었다(Fig. 3). 종양의 기원 및 주위조직

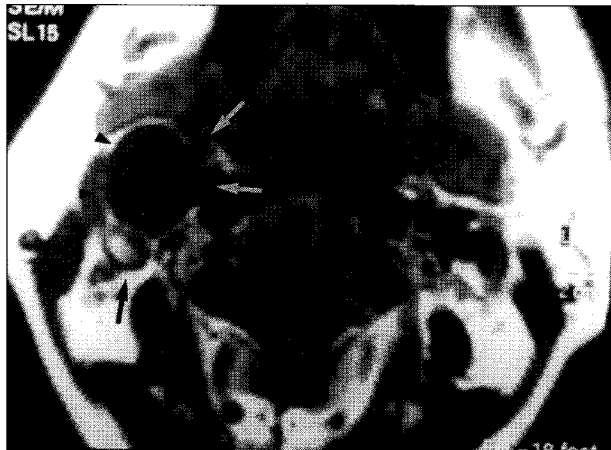


Fig. 1. T1WI of the axial MRI scan : the tumor(arrowheads) has low signal intensity than adjacent muscle and displace internal jugular vein posteriorly(arrow), internal and external carotid artery(white arrows) medially.

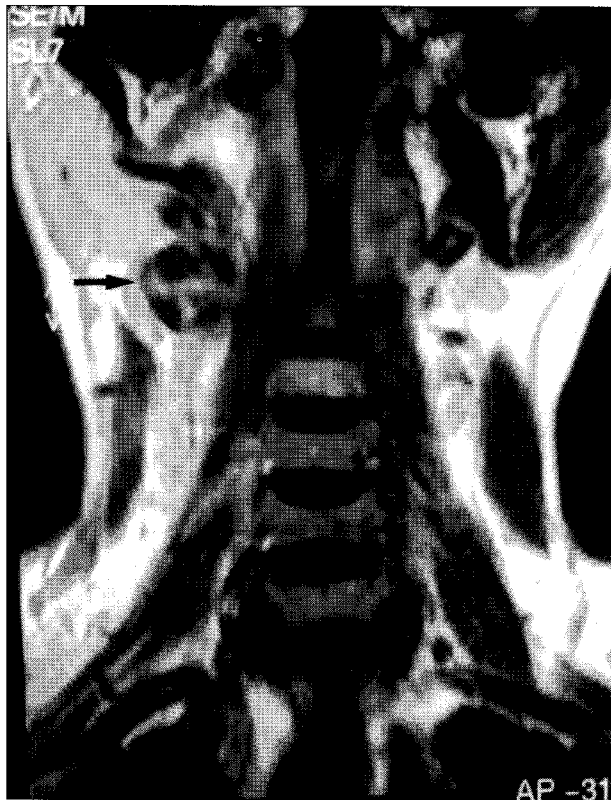


Fig. 2. Gadolinium enhanced coronal MRI scan : the tumor(arrow) appearing heterogenous enhanced internal linear low signal intensity contents.

과의 관계를 알아보기 위해 전후방으로 박리를 하였고, 설하신경에서 기원한 종물임을 확인하였다. 신경을 보존하면서 종물만을 제거하려 하였으나 시험 절개한 종물의 내부를 관찰한 결과, 종물과 신경과의 경계가 불명확하여 두 조직 간의 박리가 불가능하였고 설하신경의 일부를 포함하는 절



Fig. 3. Inferior to the posterior belly of the digastric muscle and anterior to the sternocleidomastoid muscle, the mass was identified as it cross the carotid sheath.

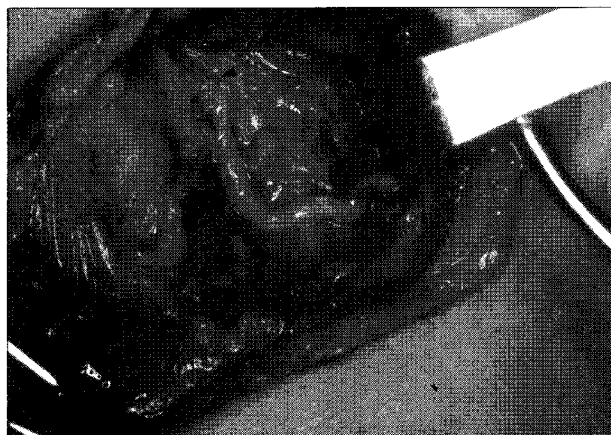


Fig. 4. Nerve graft was done using great auricular nerve. Proximal portion(arrowhead) and distal portion(arrow) of severed hypoglossal nerve are indicated.

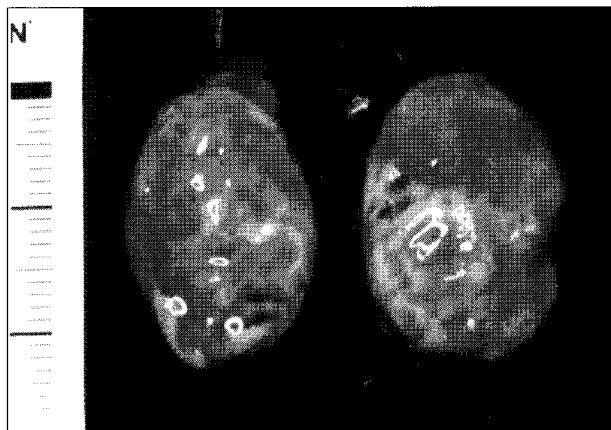


Fig. 5. Cut surface : contents of the mass was necrotic.

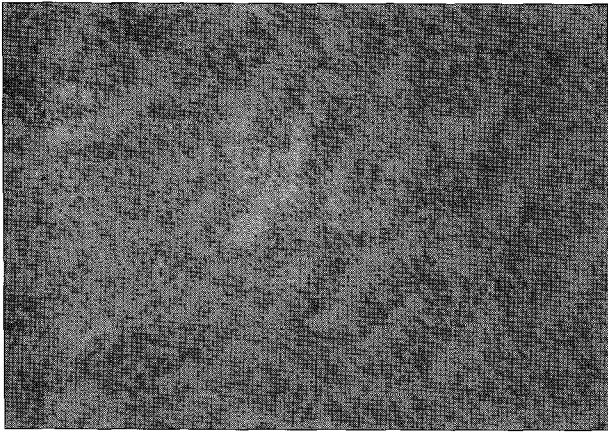


Fig. 6. Microscopic appearance of tumor : compact interlacing of Antoni A type of schwannoma with elongated, spindle-shaped cells and nuclear palisading in some area(H&E stain, X100).

제를 시행하였다. 설하신경의 결손부위는 대이개신경을 이용한 신경 이식술을 이용하여 재건하였다(Fig. 4).

병리조직학적 소견 : 육안적 소견상 적출된 종물은 피막에 의해 잘 둘러싸여 있었다. 절단면은 내부에 괴사물로 보이는 지지분한 황색의 물질로 채워져 있었고 신경섬유와의 경계는 불명확하였다(Fig. 5). 현미경적 소견상 전형적인 신경초종에서 볼 수 있는 Verocay 소체를 형성하는 고밀도의 Antoni A 부위와 비교적 주변세포의 밀도가 낮은 Antoni B 부위로 구성되어 있었다. 고배율에서는 파상배열내에 방추상의 세포들이 관찰되었다(Fig. 6).

경과 : 구음장애와 연하장애, 혀의 위축으로의 편위 등 설하신경 마비의 증상 이외에는 특이소견 없이 술후 10일째 퇴원하였고, 6개월 후 외래 방문시에 혀의 위축은 관찰되지 않았으나 연하 및 구음장애는 호전되지 않았다. 술후 1년 6개월이 지난 1999년 6월 외래 방문시 혀의 위축은 없었고 연하 및 구음장애는 거의 정상상태로 호전되는 양상을 보였다.

고 찰

신경초종은 신경초에서 기원하는 양성 종양으로 1908년 Verocay⁶⁾에 의해 처음으로 기술된 이후 schwannoma 또는 neurilemmoma 등으로 불리어지고 있다. 설하신경에서 발생하는 신경초종은 두개강 내에서 발생하여 내부에만 국한되는 경우가 많고 내부에서 발생하여 두개의로 아령모양으로 연장되는 경우와 경부에 원발하는 경우는 드물다. 1996년 Sato⁴⁾등에 의하면 보고된 46례의 설하신경초종 중 7례가 경부에서 발생한 경우였고 1998년 Drevelengas⁵⁾등이 보고한 1례를 포함하면 8례 만이 경부에서 원발한 설하신경초종이었다.

발생원인은 신경손상이나 자극에 의해 발생된다는 보고

도 있지만 현재까지 밝혀진 정설은 없다. 발생빈도는 성별의 차이가 거의 없고, 모든 연령층에서 발생할 수 있으나, 특히 중년이후에 많이 발생된다⁶⁾.

증상은 종물이 성장하여 주위조직이나 신경을 압박하게 되어 나타나게 되며 종물의 크기, 위치, 발생한 신경에 따라 다르게 나타날 수 있고 우연히 발견되기도 한다⁷⁾. 초기의 부인강 질환을 임상적으로 감지하는 것은 상당히 어려우며, 최소한 2.5~3.0cm 이상의 크기여야 발견할 수 있다⁸⁾. 부인강의 신경초종은 침범된 신경에 따라 특징적인 증상을 나타낼 수 있다. 상부 경부 교감신경층에서 발생하면 Horner 증후군을 일으키며, 설하신경에 발생하면 미각장애를 일으킨다. 미주신경에 발생할 때는 성대마비를 일으킬 수 있고, 부신경에서 발생하면 어깨가 처지게되고, 설하신경에서 발생하면 혀의 위축이나 마비 등을 초래한다. 그러므로 이와 같은 증상을 관찰함으로써 기원신경을 알아낼 수 있다는 보고도 있으나, 대부분의 환자에서 비특이적 증상이 많으며⁹⁾ 본 증례에서도 단순한 경부종괴가 내원 이유였다.

임상증상, 방사선검사 소견 및 세침흡인검사로 감별진단할 수 있으나 확진은 조직병리검사에 의한다¹⁰⁾¹¹⁾. 감별해야 할 질환으로는 부인강에 생기는 질환 중에 가장 많은 빈도를 차지하는 소타액선 및 이하선 침범의 다형성 선종과, 선천성 종양, 염증성 임파선 질환, 신경종양 등이 있으며, 이 신경종양에는 신경초종, 사구종, 신경섬유종 등이 있다¹²⁻¹⁴⁾. 신경초종이 주로 발생하는 미주신경이나 경부교감신경층은 내경동맥 뒤에 위치하므로 이런 경우 내경동맥이 전방 혹은 전내측으로 밀린다. 이하선과 종물 사이에 지방층이 보이지 않을 경우 이하선 침범에서 발생한 다형성 선종을 의심할 수 있으며⁸⁾ 이는 내경동맥을 뒤로 밀기 때문에 쉽게 감별을 할 수 있다. 방사선 소견상 신경초종과 사구종은 내부에 낭성 부위가 존재할 수 있으나, 신경섬유종에서는 이런 소견을 보기 힘들고, 신경섬유종은 피막이 없으므로 신경초종에 비해 변연부가 좋지 않다. 또 사구종은 많은 혈관을 가지기 때문에 조영증강시 초기에는 강한 증강을 보이다가 시간이 지나면서 감소하는 양상을 보이거나, 신경초종은 초기에는 조영증강을 보이지 않는다⁸⁾¹⁵⁾.

육안적 소견상 종물은 대개 단발성으로 주위조직과 경계가 분명하며, 피막에 잘 둘러싸여 있고 내부에 낭종성 변화를 일으키기도 한다.

조직병리학적 소견은 Antoni¹⁶⁾에 의해 A형과 B형으로 나뉘어졌고 Antoni A형은 비교적 선명한 핵과 그 핵들에 둘러싸인 무핵부위인 Verocay 소체를 가지는 방추형 세포가 책상배열(palisading arrangement)을 이루며, Antoni B형은 조직간질이 느슨하고 양성하며 종양세포들이 산재하고 공포가 세포간질에 존재하는데, 대부분의 신경초종은 이러한 두 가지의 조직학적 형태가 혼재되어 나타난다.

방사선 치료에는 저항성이 있는 것으로 알려져 있고 불완전 절제시에는 재발의 가능성이 있다고 하였다¹⁷⁾. 부인강에 발생한 종물을 제거하기 위한 수술적 방법에는 경부접근법(cervical approach), 경부-이하선 접근법(cervical-parotid approach), 경이하선 접근법(transparotid approach), 경구 접근법(transoral approach), 경구-경부 접근법(combined transoral-external approach), 경부-경인두 접근법(combined cervical-transpharyngeal approach), 측두하와 접근법(infratemporal fossa approach) 등이 있을 수 있다. 구개와 인두 측벽에 생긴 다형성 선종은 경구 접근법으로 쉽게 제거할 수 있으나 수술 시야가 좋지 않아 완전한 제거가 힘든 경우가 있을 수 있고 종양의 전파나 주위 혈관의 손상 등의 가능성이 높다. 이하선 심엽 종양, 특히 아령 모양의 종양을 제거할 경우는 경이하선 접근법이, 큰 악성종양 등에는 경부-경인두 접근법이, 종양이 두개저에 접하거나 측두골 내에 있는 경우는 측두하와 접근법이 주로 사용된다⁷⁾⁹⁾¹⁸⁾. 종양이 양성이므로 가능하면 기원신경을 보존하면서 단순절제술을 시행하는 것이 술후 합병증의 방지에 도움이 되지만 본 증례와 같이 신경의 일부를 포함하여 절제할 경우 신경이식술 등을 포함하는 재건술이 즉시 시행되어야 한다.

결 론

저자들은 부인강에서 발생한 설하신경의 신경초종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Batsakis JG : *Tumors of the head and neck. 2nd edition. Baltimore Williams Co., 1979 : 324-325*
- 2) Odake G : *Intracranial hypoglossal neurinoma with extracranial extension : Review and case report. Neurosurg. 1989 ; 24 : 583-587*
- 3) Lim YM, Won SY, Rha KS, Yoo JY, Park CI : *A clinical analysis of neurilemmoma originated from the head and neck. Korean J Otolaryngol. 1991 ; 34 : 769-774*
- 4) Sato M, Kanai N, Fukushima Y et al : *Hypoglossal neurinoma extending intra- and extracranially ; case report. Surg Neurol. 1996 ; 45 : 172-175*
- 5) Drevelengas A, Kalaitzoglou I, Lazaridis N : *Sublingual hypoglossal neurilemmoma. Case report. Aust Dent J. 1998 ; 43 : 311-314*
- 6) Toriumi KM, Atiyah RA, Murad T : *Extracranial neurogenic tumors of the head and neck. Otolaryngol Clin Nor Am. 1986 ; 19(3) : 609-617*
- 7) Kerry DO : *Tumors and surgery of the parapharyngeal space. Laryngoscope. 1994 ; 104 : suppl. 63 : 1-28*
- 8) Som PM, Biller HF, Lawson W, Sacher M, Lanzieri CF : *Parapharyngeal space masses : An updated protocol based upon 104 cases. Radiology. 1984 ; 153 : 149-156*
- 9) Ricardo LC, Eugene NM, Jonas TJ : *Management of tumors arising in the parapharyngeal space. Laryngoscope. 1990 ; 100 : 583-589*
- 10) Das Gupta TR, Richard TB, Elliot WS : *Benign solitary schwannomas(neurilemmomas). Cancer. 1969 ; 24 : 355-366*
- 11) Ehrlich HE, Martin H : *Schwannomas(Neurilemmomas) in the head and neck. Surg Gyn & Obst. 1943 ; 76 : 577-583*
- 12) Som PM, Braun IF, Shapiro MD, Reede DL, Curtin HD, Zimmerman RA : *Tumors of the parapharyngeal space and upper neck. Radiology. 1987 ; 164 : 823-829*
- 13) Whyte AM, Hourihan MD : *The diagnosis of tumours involving the parapharyngeal space by computed tomography. Br J Radiol. 1989 ; 62 : 526-531*
- 14) Leverstein H, Castelijns JA, Snow GB : *The value of magnetic resonance imaging in the differential diagnosis of parapharyngeal space tumors. Clin Otolaryngol. 1995 ; 20 : 428-433*
- 15) Som PM, Biller HF, Lawson W : *Tumors of the parapharyngeal space : Preoperative evaluation, diagnosis and surgical approaches. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1981 ; 90 : 3-15*
- 16) Antoni NRT, Nager GT : *Acoustic neurinomas ; Pathology and differential diagnosis. Arch Otolaryngol. 1969 ; 89 : 252*
- 17) Conley JJ : *Neurogenic tumors in the neck. Arch Otolaryngol. 1955 ; 61 : 167-180*
- 18) Stell PM, Mansfield AO, Stoney PJ : *Surgical approaches to tumors of the parapharyngeal space. Am J Otolaryngol. 1985 ; 6 : 92-97*